

# FIBROMIXOSARCOMA EM CRIANÇA

## REGISTRO DE UM CASO

*MURILLO CÔRTEZ DRUMMOND \**

*SUELI ALVES DE ANDRADE \*\**

*MURILO DE CARVALHO DRUMMOND \*\*\**

A controvérsia sobre a nomenclatura faz com que os tumores que se originam nas meninges, com transformação maligna, ou malignos já desde sua evolução primária<sup>1,8,9</sup> sejam catalogados como sarcomas das meninges<sup>2,3</sup>, meningoexoteliosarcomas<sup>5</sup>, fibromixosarcomas<sup>4</sup>, meningosarcoma primário<sup>4</sup> ou meningioma maligno<sup>4</sup>.

Alguns autores consideram serem esses tumores originados predominantemente de modificações sarcomatosas nos elementos fibroblásticos das meninges, sendo inicialmente o sincício a estrutura fundamental desses blastomas, com diferenciação fibrilar do citoplasma, tanto nas zonas sinciciais como nos elementos parcialmente individualizados<sup>5</sup>; a malignização desses tumores do exotélio aracnóideo é percebida inicialmente na trama colágeno-reticular dos meningoexotelomas, relacionados às paredes vasculares e dispostos irregularmente em campos celulares de grande amplitude, com concomitância de fenômenos de impregnação calcárea e degeneração hialina<sup>5,6,7</sup>.

Em certos casos o aspecto geral macroscópico é de massas de grande volume estendendo-se por todo o espaço subaracnóideo havendo concomitância de cavidades císticas com zonas de necrose, podendo levar à confusão com blastomas de outra natureza<sup>4</sup>; em outros casos há extensão da massa tumoral ao longo do espaço subaracnóideo e espaços perivasculares, simulando uma infecção<sup>2</sup>. Há também casos de extensão apenas ao espaço sub-dural, entre os folhetos meníngeos, com presença de cavidades císticas, enquadrando-se como o de nossa apresentação.

## OBSERVAÇÃO

C. O. A. sexo masculino, branco, 6 anos de idade, brasileiro, internado em 17-08-1976 com história progressiva de um mês e meio na qual a maior referência era de cefaléia, com diminuição da acuidade visual bilateralmente. *Exame físico* — Paciente em bom estado geral, apresentando tumorações no couro cabeludo, todas de desenvolvimento rápido (Fig. 1). *Exame clínico geral* sem anormalidade. *Exame neurológico* — Baixa da acuidade visual e papiledema, bilateralmente. *Exames complementares* — Eletrencefalograma com ritmo lento dominante, de faixa delta, não particularmente polimorfo, sem

---

Trabalho realizado na Casa de Saúde Santa Therezinha: \*Professor de Neurocirurgia da Escola Médica do Rio de Janeiro, UGF; \*\*Assistente; \*\*\* Estagiário.

sinais eletrográficos de localização hemisférica, havendo compatibilidade com quadro de encefalopatia hipertensiva. Radiografias simples de crânio: sinais de hipertensão intracraniana e grande área de osteólise na região parietal posterior esquerda. Cintilografia: áreas anômalas circunscritas e difusas de captação. Encefalografia gasosa: ventrículos desviados para a direita, com abaixamento de projeção do corno occipital do ventrículo direito (Fig. 2). Angiografia cerebral: desvio da artéria cerebral anterior e abaixamento da artéria cerebral média, sugestivos de processo expansivo parietal posterior à esquerda. Exame do líquido cefalorraqueano: 5 células por mm<sup>3</sup> (linfócitos); glicose 55 mg/100 ml; proteínas 28 mg/100 ml; cloretos 112 mEq/l, reações de Ross-Jones e Nonne-Appelt negativas.

*Intervenção cirúrgica e evolução* — Foi feita craniectomia na área de osteólise, sendo evidenciada tumoração infiltrante entre os folhetos da dura e pia-mater (Fig. 3) estendendo-se para as áreas frontal, temporal e parietal bilateralmente. Entre os folhetos da dura e pia-mater na região parietal posterior esquerda, havia uma coleção com cerca de 80 ml de líquido espesso, coloração citrina, inodoro, que foi esvaziada. A massa tumoral era friável, formando grumos e de fácil deslocamento, não comprometendo a massa encefálica. Dentro das possibilidades foi retirado o máximo de tecido tumoral. Ocorreu o óbito do paciente, 72 horas após a intervenção, por problemas cardio-respiratórios.

*Exame anátomo-patológico* — Vários fragmentos de tecido medindo em conjunto 3 x 8 x 8 cm de forma irregular e de diversos tamanhos, apresentando aspecto ora compacto e amarelo esbranquiçado ora gelatinóide e acinzentado, às vezes fortemente aderidos a resistente membrana fibrosa. *Microscopia* — Neoplasia maligna de linhagem mesenquimal constituída por fibroblastos com atipias e dismorfias, fibras colágenas dispostas em feixes e de permeio a alterações mixóides. Conclusão: fibromixosarcoma (Fig. 4).

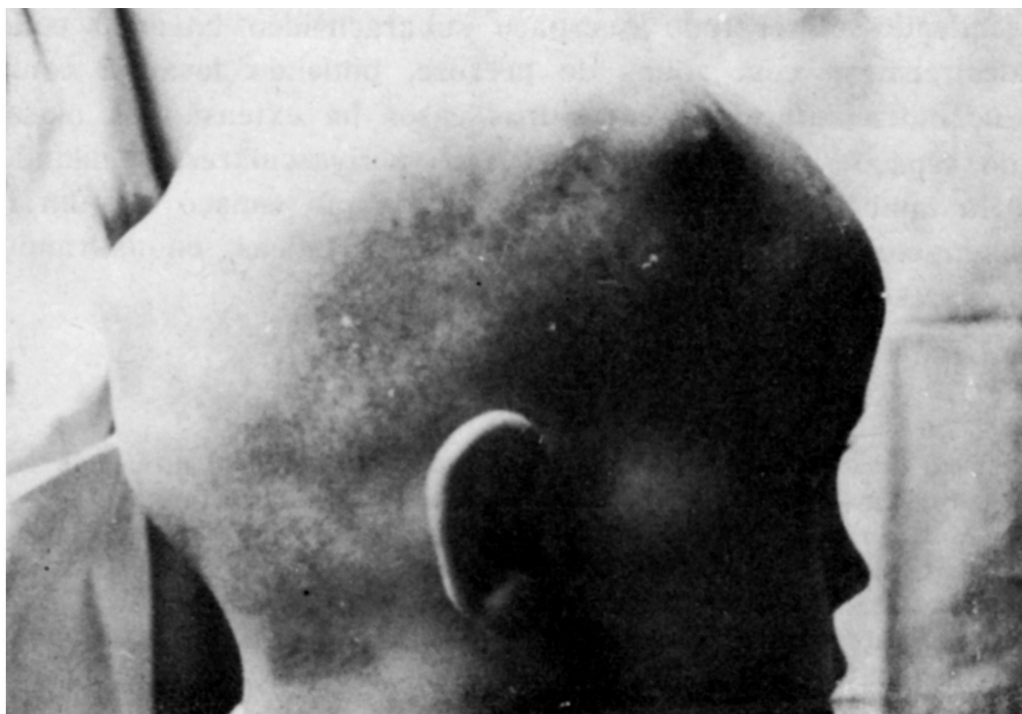
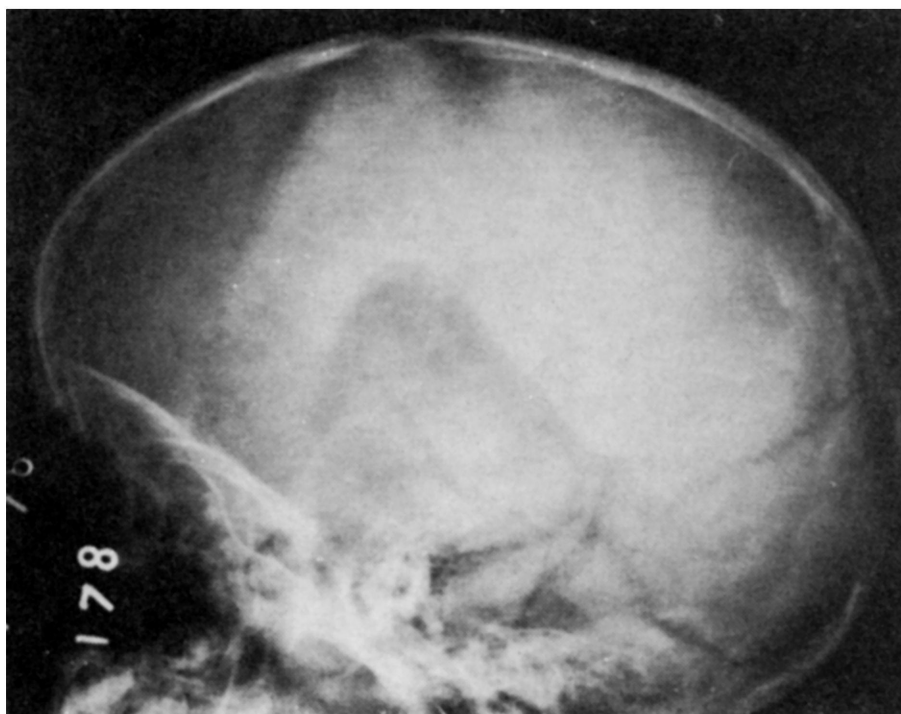
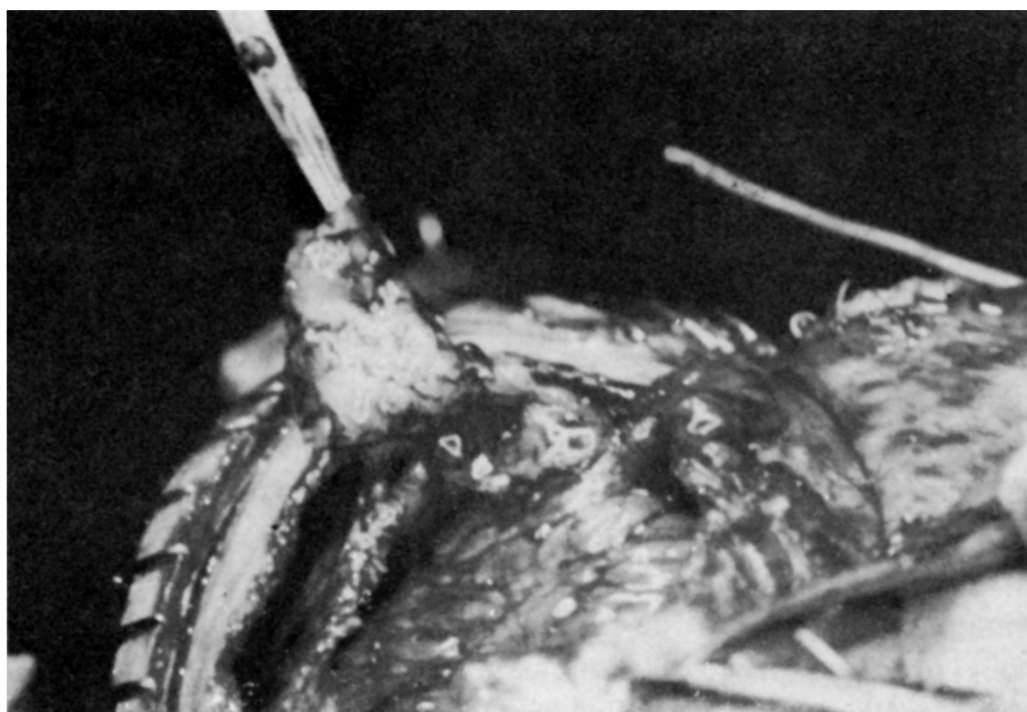


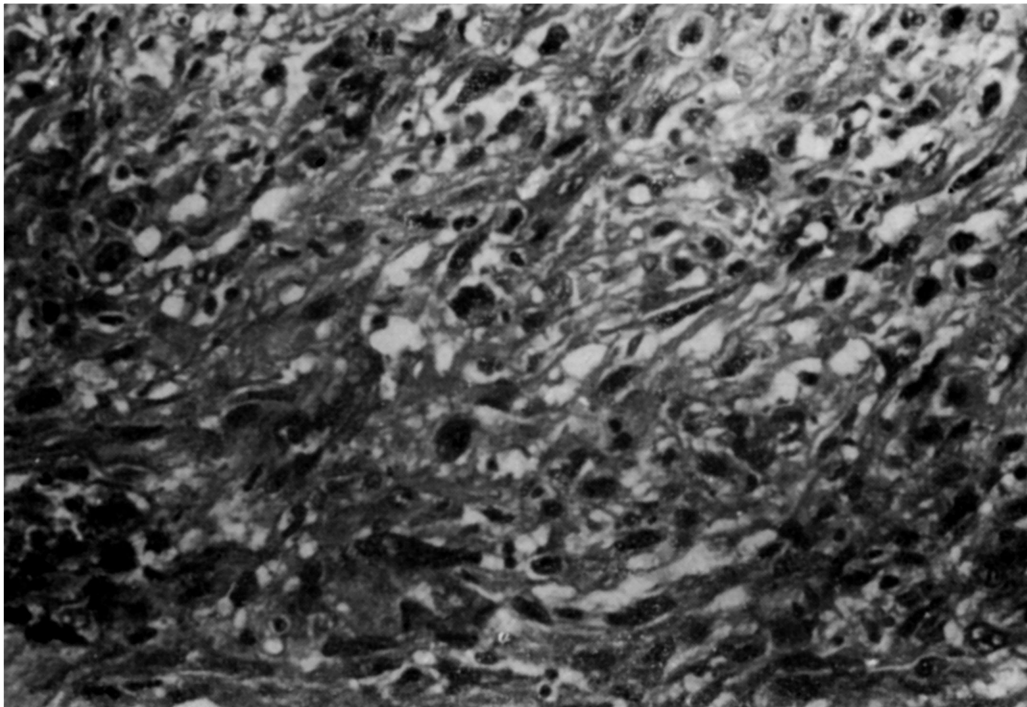
Fig. 1 — Caso C. O. A. Tumorações no couro cabeludo.



*Fig. 2 — Caso C. O. A. Pneumencefalografia mostrando abaixamento do corno occipital do ventrículo direito.*



*Fig. 3 — Caso C. O. A. Fotografia durante o ato cirúrgico mostrando tumoração entre os folhetos das meninges.*



*Fig. 4 — Caso C. O. A. Microscopia: fibroblastos com atipias e dismorfias; fibras colágenas dispostas em feixes e, de permeio, alteração mixóide (HE 25x12.).*

#### COMENTARIOS

Os fibromixosarcomas são raros. Alguns autores<sup>2,3,4</sup> enquadram sua prevalência entre os adultos jovens tornando, portanto, de maior interesse o registro deste caso ocorrido em criança de 6 anos de idade. Existem 4 aspectos que tornam estas neoplasias dignas de registro: a presença de cavidade cística, sua grande extensão por todo o espaço sub-dural, o comprometimento ósseo e a falta total de comprometimento do encéfalo.

#### RESUMO

É relatado o caso de criança de 6 anos e sexo masculino com história de cefaléia, diminuição da acuidade visual e formação de bosseladuras no crânio. Radiografias do crânio mostravam sinais de hipertensão intracraniana e grande área de osteólise na região parietal posterior à esquerda. A cintilografia cerebral evidenciou várias áreas anormais de captação. A pneumencefalografia mostrou distorções no sistema ventricular sem dilatação. As angiografias forneceram imagens sugestivas de compressão na região parietal posterior à esquerda por provável processo tumoral meníngeo. Foi realizada craniectomia em área da osteólise, sendo verificado tratar-se de tumoração infiltrante entre os folhetos da dura e pia-mater, estendendo-se para as zonas frontal, temporal e parietal, bilateralmente. O exame histopatológico mostrou tratar-se de fibromixosarcoma.

## SUMMARY

*Fibromixosarcoma in a child: a case report.*

The case of a six-year old boy's with intracranial hypertension and cranial deformities is reported. Radiological examination showed signs of intracranial hypertension and a large osteolytic area in the left posterior parietal region. Cerebral cintilography showed many abnormal captation areas. Pneumoencephalography showed deformation of the ventricular system without dilatation. Angiographic study gave images of tumoral compression by meningitic processes. Craniotomy in the osteolytic area showed an infiltrating tumoration between dura and piamater, reaching frontal, temporal and bilateral parietal areas. Histopathological examination confirmed the diagnostic of fibromixosarcoma.

## REFERENCIAS

1. CUSHING, H. & EISENHARDT, L. — Meningiomas: Their Classification, Regional Behaviour, Life, History and Surgical End Results. Charles C. Thomas, Springfield (Illinois), 1938.
2. FRANK, F. — Enfermedades del Sistema Nervioso en la Infancia, Niñez y Adolescencia. Versão castelhana. La Médica S. A. C. I. F. I., Cordoba (Argentina), 1966.
3. FREID, J. R. — Treatment of Cancer and Allied Diseases in the Nervous System. Pack & Ariel Ed., New York, 1959.
4. MORLEY, T. P. — Neurological Surgery. Julian R. Youmans, Ed., Philadelphia, 1973.
5. POLAK, M. — Blastomas del Sistemas Nervioso Central y Periferico. Lopez Libreros Ed., Buenos Aires, 1966.
6. RIO HORTEGA, P. DEL — Para el mejor conocimiento histológico de los meningoexoteliomas. Arch. Esp. Onc. 1:477, 1930.
7. RIO HORTEGA, P. DEL; PRADO, J. M. & POLAK, M. — Sincitio y diferenciaciones citoplasmáticas de los meningoexoteliomas. Arch. Histol. (Buenos Aires) 2:125, 1943.
8. RUSSEL, D. S. & RUBINSTEIN, L. J. — The Pathology of Tumours of the Nervous System. Edward Arnold, London, 1959.
9. ZULCH, R. J. — Brain Tumours. Springer Verlag, New York, 1957.

*Rua Maestro Francisco Braga, 336, apto 301 — ZC 07 — 20.000 Rio de Janeiro, RJ — Brasil.*